FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1947

THÈSE

278

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

BOUJON (Paul-Louis-Gabriel)

né le 6 Juin 1919, à AMBÉRIEU-EN-BUGEY (Ain)

Présentée et soutenue publiquement le 21 mai 1947

Le Spasme Nutant

Président : M. R. DEBRÉ, *Professeur.*

1947

IMPRIMERIE JUHAN & Cie

— 23, RUE CHALOPIN, 23 —

LYON

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1947 — THÈSE — N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

BOUJON (Paul-Louis-Gabriel)

né le 6 Juin 1919, à AMBÉRIEU-EN-BUGEY (Ain)

Présentée et soutenue publiquement le 21 mai 1947

Le Spasme Nutant

Président : M. R. DEBRÉ, *Professeur.*

1947

IMPRIMERIE JUHAN & Cie

— 23, RUE CHALOPIN, 23 —

LYON

1.1.47

DOYENS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Baudouin, Roussy

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubertin, Balthazard, Basset, Baudouin, Bezançon, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, A. Couvelaire, Delbet, Hartmann, Heitz-Boyer, Jeannin, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lenormant, Marion, Mulon, Ombrédanne, Roussy, Rouvière, Sannié, Sébileau, Sézary, Tanon.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

DOYEN ..... **Léon BINET.**
Membre de l'Institut

ASSESSEUR ..... **Jean VERNE.**

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ff OLIVIER.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Assistance Médico-sociale	N...
Bactériologie	GASTINEL.
Biologie médicale	VERNE.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Cliniques chirurgicales	BROCQ. CADENAT. MONDOR. QUÉNU.
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	LEVEUF.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants	DEBRÉ (R.).
Clinique des maladies infectieuses	ff MOLLARET.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Cliniques médicales	BÉNARD (H). CHABROL. HARVIER. LIAN.
Clinique médicale propédeutique	P. VALLÉRY-RADOT.
Clinique de Neuro-chirurgie	VINCENT (Cl.).
Cliniques obstétricales	LANTUÉJOUL. LÉVY-SOLAL. PORTES.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SÉNÈQUE.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (Et.).
Clinique urologique	FEY.
Embryologie	GIROUD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	ALAJOUANINE.
Histologie	CHAMPY.

Hydrologie thérapeutique et climatologie	MM.	BESANÇON (Justin)
Hygiène et clinique de la première enfance		CATHALA.
Hygiène et médecine préventive		JOANNON.
Médecine du Travail		DUVOIR.
Médecine légale		PIÉDELIÈVRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale		BRUMPT (E.),
Pathologie chirurgicale		PETIT-DUTAILLIS.
Pathologie exotique		LAVIER.
Pathologie expérimentale et comparée		LEMAIRE.
Pathologie médicale		MOREAU.
Pathologie et thérapeutique générales		ff DE GENNES.
Pharmacologie et matière médicale		HAZARD.
Physiologie		BINET (Léon).
Problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)		RICHET.
Puériculture		LELONG.
Radiologie médicale		DESGREZ (Henri).
Stomatologie		DECHAUME.
Physique médicale		STROHL.
Technique chirurgicale		MOULONGUET.
Thérapeutique		LAROCHE (Guy).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*), HALPHEN (*O. R. L.*), JAYLE M. (*Chimie médicale*), Mlle J. LÉVY (*Pharmacologie*), OLIVIER (*Anatomie*).

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.
Anatomie	CORDIER.
	DELMAS.
	N... ff DEBEYRE.
Anatomie pathologique	DELARUE.
	Mlle GAUTHIER-VILLARS.
Bactériologie	BONNET.
	FASQUELLE.
Biochimie médicale	ETTORI.
	SCHAPIRA.
Dermato-Syphiligraphie	DEGOS.
Histologie	COUJARD.
	DESCLAUX.
Hydrologie	DEBRAY.
Hygiène	BOYER.
	DEPARIS.
Médecine légale	DESOILLE.
Neurologie	DE SEZE.
Obstétrique	DIGONNET.
	MAYER.
	SUREAU.
	VARANGOT.
Optalmologie	OFFRET.
Oto-rhino-laringologie	AUBIN.
Parasitologie	BRUMPT, L. C.
Pathologie chirurgicale	FEVRE.
	HUGIER.
	LEGER.
	MERLE d'AUBIGNÉ.
Pathologie chirurgicale	PADOVANI.
	PATEL
	ROUX
	RUDLER.
	SICARD.
Pathologie expérimentale	MERKLEN.
Pathologie médicale	BROUET.
	CACHERA.
	DECOURT.
	DREYFUS (Gilbert).
	FAUVERT.
	GARCIN.
	HAMBURGER.
	KOURILSKY.
	LAMY.
	LENEGRE.
	MARCHAL.
	MAURIC.
	SOULIÉ.
Pédiatrie	LAPLANE.
	MARIE (Julien).
Pharmacologie	CHEYMOL.
Physiologie	BARGETON.
	PARROT.
Physique médicale	DJOURNO.
Psychiatrie	BARUK.
Thérapeutique Agr. ch. d'ens.	BROUET.
Urologie	COUVELAIRE, R.

III. - PROFESSEURS HONORAIRES ET AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. BASSET (*Pathologie chirurgicale*), BRINDEAU (*Obstétrique*), HUGUENIN (*Anatomie pathologique*), LE LORIER (*Obstétrique*), VAUDESCAL (*Obstétrique*).

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT.

	MM.
Clinique chirurgicale	AMELINE. BASSET. DE GAUDART D'ALLAINES. FUNCK-BRENTANO. GATELLIER. MÉNEGAUX.
Clinique médicale	BARIÉTY. BOULIN. CHEVALLIER. COSTE.

	MM.
Clinique médicale	DE GENNES. HAGUENAU. MOLLARET. MOUQUIN. TURPIN.
Clinique obstétricale	ECALLE. LACOMME.
Clinique ophtalmologique	RENARD.
Cliniq. oto-rhino-laryngologique	HALPHEN.

V. — CHARGÉS DE COURS

	M.
Radiologie	LEDOUX-LEBARD.

	MM.
Secrétaire de la Faculté	J. MOREL.
Secrétaire-adjoint	M. BRISSIAUD.

Bibliothécaire en Chef	Docteur A HAHN.
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE, GOICHON, LAURENT.

A MON PERE

A MA MERE

A MON MAÎTRE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. DEBRE

A MONSIEUR LE DOCTEUR MANDE

Assistant des Hôpitaux de Paris

Qui a bien voulu inspirer cette thèse.

A MES MAÎTRES D'EXTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR BROCQ
Professeur de Clinique chirurgicale

MONSIEUR LE DOCTEUR R.-C. MONOD
Chirurgien des Hôpitaux de Paris

MONSIEUR LE DOCTEUR POILEUX
Chirurgien des Hôpitaux de Paris

MONSIEUR LE DOCTEUR AUBRY
Oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux de Paris

MONSIEUR LE DOCTEUR R. BENARD
Médecin des Hôpitaux de Paris

MONSIEUR LE DOCTEUR CHEVALLEY
Médecin des Hôpitaux de Paris

A MES MAÎTRES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR SEZARY

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHABROL

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR LANTUEJOUL

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEMIERRE

INTRODUCTION

Le spasme nutant est une variété très particulière des mouvements anormaux de la tête que l'on observe chez les enfants du premier âge.

Il a été très bien étudié par les pédiatres et les neurologues de la seconde moitié du XIX^{e} siècle. Il semble que cette affection ait toujours été plus fréquente dans les pays anglo-saxons et en Allemagne qu'en France.

Il nous a été donné d'en observer quatre cas groupés en moins d'un mois. Cela nous a donné l'occasion de reprendre l'étude de ce curieux syndrome.

Nous voudrions, dans ce court travail, rapporter nos observations ainsi que les résultats de quelques explorations qui n'avaient jusqu'alors jamais été pratiquées.

OBSERVATION N° 1

L'enfant Mou... Zinèbe, née le 9 août 1946, est amenée dans le service des Enfants Malades (Policlinique) au début de mars 1947, à l'âge de sept mois, pour des mouvements anormaux de la tête apparus depuis un mois et demi environ.

L'interrogatoire de la mère nous apprend que :

La grossesse et l'accouchement ont été normaux, celui-ci sans forceps, l'enfant pesait à sa naissance 3 kgs 100. Le placenta était normal.

L'enfant a été nourrie au sein pendant trois mois, ensuite au lait de vache ; actuellement elle a six biberons de 150 gr. Soulignons, entre parenthèses, que cette enfant est encore à une alimentation exclusivement lactée.

La croissance a été normale. Le poids actuel est de 7 kgs 400.

Il y a un mois et demi environ, au début du mois de février, l'enfant a présenté un léger syndrome infectieux. Vers cette même époque, la mère a noté l'apparition de mouvements anormaux de la tête, qui survenaient uniquement lorsque l'enfant était assise et se reproduisaient une ou deux fois toutes les heures. Depuis, ils ont persisté exactement du même type, mais devenant de plus en plus fréquents, apparaissant même, bien que plus rarement, en position couchée. Ces mouvements disparaissent lors du sommeil.

La mère a également remarqué, depuis le début, l'existence de secousses anormales au niveau de l'œil gauche.

Dans les antécédents et les collatéraux de cette enfant, on note :

Du côté des parents, que la mère est bien portante (examen clinique, prises de sang, radio thoracique, normaux) ; le père est aussi bien portant.

Une sœur de 7 ans est en préventorium (pour virage récent de cuti).

Un frère de 4 ans bien portant.

Une sœur de 3 ans qui a eu des convulsions (en même temps que des poussées fébriles) à l'âge de 18 mois : trois crises convulsives ayant duré 5 à 10 minutes, toniques puis cloniques. Elles ne se sont pas reproduites depuis.

Une sœur de 2 ans qui a également eu des convulsions à 18 mois (en même temps que des poussées fébriles). Elles n'ont pas reparu depuis.

Toutes les cutis de ces enfants sont négatives, sauf pour l'aînée.

Les deux premiers enfants, de même que les parents, n'ont jamais présenté de crises convulsives.

A L'EXAMEN :

On note tout de suite les mouvements anormaux. Ce sont des mouvements de négation de la tête, de faible amplitude, périodiques, stéréotypés, toujours les mêmes, durant quelques secondes ou quelques dizaines de secondes, apparaissant par petites crises qui se répètent très fréquemment, surtout lorsque l'enfant est inattentive, disparaissant aussitôt que son attention est dirigée vers un objet ou une personne. Ces mouvements sont de faible amplitude, répétons-le, sont assez lents, à un rythme de 40 par minute environ, et uniquement horizontaux.

Horizontal est aussi le *nystagmus de l'œil gauche*. Les secousses petites et rapides du globe oculaire sont dirigées vers la droite. Elles sont quasi permanentes et surviennent surtout lorsque l'enfant fixe un objet.

Par ailleurs, c'est une enfant en assez bon état général, bien colorée, bien en chair, au turgor souple et ferme, souriant volontiers, s'intéressant à son entourage, active, éveillée.

Mais elle se tient encore mal assise ; elle n'a pas encore de dents.

C'est une enfant manifestement rachitique.

L'examen retrouve en effet :

Un petit chapelet costal.

Des nouures épiphysaires au niveau des poignets et des chevilles.

Une fontanelle bregmatique non tendue, encore largement ouverte.

Les fontanelles postérieures ne sont pas encore fermées.

Mais pas de cranio-tabès.

Il n'y a pas de signe de spasmophilie : pas de signe de Chvostek ni de signe de Trousseau.

Au point de vue *NEUROLOGIQUE* :

Les réflexes tendineux sont normaux.

Les réflexes cutanés plantaires se font bien en flexion.

En dehors des mouvements anormaux de la tête et du nystagmus, il n'y a rien d'autre à signaler, notamment ni mouvements anormaux au niveau des membres et du tronc, ni raideur, ni signes méningés, ni troubles du tonus.

Notons de plus que l'enfant n'a jamais eu de convulsions.

L'EXAMEN GÉNÉRAL :

Les poumons sont normaux, le cœur normal, il n'y a pas d'hépatomégalie, ni de splénomégalie, ni de ganglions. L'enfant a des selles normales, il n'existe pas et il n'a jamais existé de troubles digestifs, ni vomissements, ni anorexie.

Nous avons pratiqué les *examens complémentaires* suivants :

DES RADIOGRAPHIES DU CRANE (face et profil) qui se sont avérées normales.

UN EXAMEN ELECTRIQUE des muscles de la face et du cou, aux courants faradique et galvanique les secousses ont la même amplitude des deux côtés. Elles sont brèves sur les muscles de la face et les sterno-cléido-mastoïdiens.

UN EXAMEN OCULAIRE qui n'a montré aucun strabisme, aucune paralysie oculaire ; le fond d'œil est normal.

UNE PONCTION LOMBAIRE qui a fourni un liquide clair avec albumine à 0,20 pour 1.000, un leucocyte au millimètre cube. L'examen bactériologique est négatif.

DES RADIOGRAPHIES DES POIGNETS qui ont confirmé le diagnostic de rachitisme en montrant un aspect frangé, effiloché avec spicules latérales des extrémités inférieures des diaphyses radiales ; pas de noyaux épiphysaires.

UN ELECTROENCEPHALOGRAMME qui a été fait les yeux ouverts et a porté sur quatre dérivations : deux occipitales droite et gauche, deux frontales droite et gauche.

Le tracé a montré : un rythme de base de 4 H. normal, des ondes plus grandes de 2 à 3 H. de même amplitude et qui semblent correspondre aux mouvements de la tête de l'enfant. En conclusion, le tracé peut être considéré comme normal.

UN EXAMEN VESTIBULAIRE, difficile à pratiquer en raison du jeune âge de l'enfant et la difficulté qu'on a à la tenir assise. Néanmoins, pas de déviations spontanées, examen calorique normal.

DES DOSAGES PHOSPHOCALCIQUES : normaux.

Phosphore : 0,028 pour 1.000.
Phosphatases : 3,25 unités Bodansky.
Calcium : 0,102 pour 1.000.
Activité phosphatasique : 0,033 pour 1.000.

OBSERVATION N° 2

L'enfant Pou... Nicole, âgée de 8 mois, est amenée par ses parents au début de mars 1947 pour des mouvements anormaux de la tête.

L'interrogatoire de la mère nous apprend que :

La grossesse et l'accouchement ont été normaux, celui-ci sans forceps. L'enfant, née à terme, pesait 3 kgs 500. Le placenta était normal. L'enfant a rattrapé son poids de naissance au bout du quinzième jour.

Elle a été nourrie à l'allaitement mixte pendant un mois et demi, puis au lait sec avec six biberons par jour jusqu'à 5 mois. Actuellement, après avoir été nourrie entièrement au lait de vache pendant trois mois, elle a quatre biberons et une bouillie.

L'enfant s'est développée normalement : elle a redressé la tête à 3 mois, s'est tenue assise à 5 mois ; le développement psychique a suivi son cours normal.

Il y a un mois environ, sont apparus les mouvements anormaux de la tête, survenant à n'importe quel moment, sauf pendant le sommeil et dans la position couchée ; ils se sont manifestés par petites crises séparées qui sont allées en augmentant de fréquence depuis.

Dans les antécédents et les collatéraux de cette enfant, on note :

Que le père est bien portant, que la mère par ailleurs bien portante, présente des crises convulsives depuis l'âge de 16 ans, crises très irrégulières, fréquentes, quelquefois plusieurs par mois, sans intervalle de plus de deux mois entre deux crises, déclenchées par une contrariété ou une émotion. Elles débutent brusquement sans cri initial ; la perte de connaissance ne semble pas totale ; mais les trois phases classiques y sont retrouvées, tonique, clonique, résolutive avec sommeil prolongé. Durant la crise, morsure de la langue, mais pas de perte des urines. Amnésie postcritique.

La sœur de la mère et la grand'mère de l'enfant présentaient des crises généralisées analogues.

La nature de ces crises est difficile à élucider, l'électroencépha-

logramme de la mère n'a pas montré les altérations caractéristiques du mal comitial.

Un frère de 7 ans bien portant.

A L'EXAMEN :

On note immédiatement les mouvements anormaux de la tête. Ce sont, comme dans la première observation, des mouvements de négation, de très faible amplitude, périodiques, stéréotypés, toujours les mêmes, durant quelques secondes ou quelques dizaines de secondes, apparaissant par petites crises qui se répètent très fréquemment, surtout quand l'enfant est inattentive, disparaissant aussitôt que son attention est dirigée vers un objet ou une personne. Ces mouvements sont assez lents, à un rythme de 30 à 40 par minute, et uniquement horizontaux.

Le tableau est donc absolument superposable à celui de la première observation.

Mais dans le cas présent il n'y a pas de nystagmus.

Il n'y a pas d'autres mouvements anormaux.

Par ailleurs il s'agit d'une enfant en assez bon état général, comme l'autre, bien colorée, bien en chair, au turgor souple et ferme, souriant très volontiers, s'intéressant à ce qui l'entoure, active, éveillée. Elle pèse 7 kgs 380.

Elle se tient parfaitement bien assise.

Elle a deux dents (incisives médianes inférieures), sa première dent avait percé à 4 mois et demi.

On ne retrouve pas de signes nets de rachitisme.

Si la fontanelle antérieure n'est pas encore tout à fait fermée, ce qui n'est pas pour nous étonner à son âge, il n'y a ni chapelet costal ni nouures épiphysaires ni aux poignets, ni aux chevilles.

Pas de signe de spasmophilie : pas de signe de Chvostek ni de signe de Trousseau.

Au point de vue neurologique, il n'y a rien à signaler.

Les réflexes tendineux sont normaux aux membres supérieurs et inférieurs.

Pas de Babinsky.

Pas d'hypotonie musculaire.

L'EXAMEN GENERAL montre :

Des poumons normaux, un cœur normal ; il n'y a pas de splénomégalie, pas d'hépatomégalie, pas de ganglions. L'enfant a des selles normales, il n'existe pas et il n'a jamais existé de troubles digestifs, ni vomissements, ni anorexie.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

RADIO DU CRANE (face et profil) : normale.

EXAMEN OCULAIRE : aucun strabisme, aucune paralysie oculaire, pas de nystagmus, fond d'œil normal.

RADIOS DES POIGNETS : aucun signe de rachitisme.

CUTI : négative.

EXAMEN SEROLOGIQUE : B.-W. négatif. Benjoin et Kahn négatifs.

ELECTROENCEPHALOGRAMME : tracé difficile à effectuer en raison des mouvements de l'enfant. L'examen a été fait les yeux ouverts sur deux dérivations, occipitale gauche, frontale gauche. Rythme de base de 5 à 6 H. (normal à cet âge), peu ample. Aucun signe pathologique notamment pendant les mouvements de la tête. En conclusion, tracé normal.

OBSERVATION N° 3

L'enfant Lalar..., né le 22 février 1946, est amené à la Policlinique des Enfants Malades à la fin de mars 1947, à l'âge de 13 mois, pour des mouvements anormaux de la tête durant depuis un mois et demi environ.

L'interrogatoire de la mère nous apprend que :

La grossesse et l'accouchement ont été normaux, celui-ci sans forceps. L'enfant pesait à sa naissance 4 kgs 500. Le placenta était normal.

L'enfant a été nourri au lait de vache; il n'a jamais présenté de troubles digestifs. Actuellement, il mange de tout.

La croissance a été normale. Il pèse maintenant 10 kgs 200.

Il y a un mois et demi environ, à la mi-février, l'enfant a commencé à présenter des mouvements anormaux de la tête par petites crises, qui sont allées en augmentant progressivement de nombre et de fréquence. La mère a remarqué qu'ils se manifestent surtout lorsque l'enfant est assis. En même temps, celui-ci a présenté pendant quelques jours des bâillements fréquents.

Dans les antécédents et les collatéraux :

Rien à signaler ; mère bien portante, père bien portant.

A L'EXAMEN :

Les mouvements que l'on constate dès l'abord sont en tous points semblables à ceux des observations précédentes. Mouvements de négation, de faible amplitude, non constants mais fréquents, apparaissant par petites crises, durant quelques secondes, ou dizaines de secondes, assez lents, toujours les mêmes, se manifestant lorsque l'enfant est inattentif, disparaissant aussitôt que son attention est dirigée vers un objet ou vers une personne ; rythme de 30 à 40 par minute.

Il existe en outre, un *nystagmus*, monoculaire droit. C'est un enfant en très bon état général, bien coloré, bien en chair, au turgor souple et ferme. Il sourit, joue, s'intéresse à son entourage, il se tient assis, mais ne fait aucun effort pour tendre les jambes lorsqu'on le soutient sous les bras ; il est actif, éveillé, mais n'a pas commencé à parler.

C'est un enfant manifestement rachitique. L'examen retrouve en effet : un petit chapelet costal, des nouures épiphysaires au niveau des poignets et des chevilles.

Mais il n'y a pas de signe de spasmophilie, pas de signe de Chvostek, ni de Trousseau.

AU POINT DE VUE NEUROLOGIQUE :

On ne note rien d'anormal. Les réflexes tendineux sont tous normaux aux membres supérieurs comme aux membres inférieurs. Il n'y a pas de signe de Babinsky, pas de troubles du tonus.

L'enfant n'a jamais eu de convulsions.

L'EXAMEN GENERAL montre : Des poumons normaux, un cœur normal, il n'y a pas de gros foie, pas de splénomégalie, pas de ganglions.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

RADIOS DU CRANE (face et profil) : normales.

EXAMEN OCULAIRE : à part le nystagmus, il n'y a rien d'anormal, pas de strabisme, pas de paralysie oculaire, le fond d'œil est normal.

REACTIONS SEROLOGIQUES : B.-W. négatif ; Benjoin, Kahn négatifs.

ELECTROENCEPHALOGRAMME : tracé pouvant être considéré comme normal.

RADIOS DES POIGNETS : qui confirment le diagnostic de rachitisme en montrant un aspect frangé, effiloché, comme « mangé » avec spicules latérales des extrémités inférieures des diaphyses radiales.

OBSERVATION N° 4

L'enfant Gou... Micheline, née le 6 mars 1946, est amenée à la Policlinique le 5 avril 1947, à l'âge de 13 mois, pour des mouvements anormaux de la tête ayant débuté il y a 5 mois, dans la première semaine de novembre 1946.

L'interrogatoire de la mère nous apprend que :

La grossesse a été normale ; l'accouchement s'est fait prématurément à 8 mois. L'enfant pesait à sa naissance 2 kgs 500. Le placenta était normal.

L'enfant a été nourrie au lait de vache pasteurisé. A 5 mois, elle a eu sa première bouillie, à 7 mois, des légumes.

Actuellement, elle mange de tout, quand elle veut. Car c'est une anorexique hypernerveuse, assez difficile à alimenter avec des journées entières de refus systématique d'aliments.

Elle a gardé un œdème sus-pubien jusqu'à l'âge de 6 mois ; à 3 mois, on avait noté un cranio-tabès qui aurait persisté jusqu'à 5 mois.

Bronchite à 8 mois ; à la même époque, c'est-à-dire vers le mois de novembre 1946, la mère a noté l'apparition de mouvements de la tête qui survenaient lorsque l'enfant était assise et qui sont allés en augmentant de fréquence depuis. En janvier 1947, ces mouvements se sont atténués et ont presque disparu en février, mais ils ont repris en mars et sont maintenant à leur maximum de fréquence.

Dans les antécédents et les collatéraux on note :

Que la mère est d'un tempérament hypernerveux, névropathique ; à la moindre contrariété, elle tombe à terre avec perte de connaissance. Elle n'aurait pas fait de crise pithiatique depuis quatre ans. Trois fausses couches, deux provoquées et une spontanée. Par ailleurs bien portante.

Que le père est bien portant.

A L'EXAMEN :

On note tout de suite les mouvements anormaux de la tête, mouvements de négation, de peu d'amplitude, non constants mais fréquents, apparaissant par petites crises qui durent quelques se-

condes ou dizaines de secondes, assez lents (rythme de 30 à 40 par minute), toujours les mêmes, apparaissant lorsque l'enfant est inattentive, disparaissant aussitôt que son attention est dirigée vers un objet ou une personne, disparaissant également dans la position couchée.

Il n'y a pas de nystagmus.

L'état général de l'enfant n'est pas vraiment très bon. Elle est en effet pâle, les yeux cernés, son poids n'est que de 8 kgs 290, sa taille de 70 cm. Son aspect est cependant rassurant, son turgor souple et ferme. Elle est d'une extrême vivacité, joueuse, riant sans cesse, très intelligente. Elle parle, mais elle a un petit retard à la marche.

Elle a 6 dents dont 2 légèrement cariées (sa première dent est apparue à 9 mois). Notons que la mère a remarqué une recrudescence du spasme nutant au moment de chaque percée dentaire.

Elle n'a pas de signe très net de rachitisme ; mis à part son petit retard à la marche, et son petit retard dentaire, tout au plus une fontanelle antérieure, encore un peu trop large ; mais pas de chapelet costal, pas de nouures épiphysaires.

Il n'y a pas de signe de spasmophilie, pas de signe de Chvostek, pas de signe de Trousseau.

Au point de vue neurologique, les réflexes tendineux sont normaux, il n'y a pas de signe de Babinsky, pas de troubles du tonus.

L'EXAMEN GENERAL montre des poumons et un cœur normaux, pas de gros foie, pas de grosse rate, pas de ganglions, mais une anémie manifeste ; en dehors de l'anorexie, pas d'autres troubles digestifs.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

RADIOS DU CRANE (face et profil) : normales.

RADIOS DES POIGNETS : la présence de légers éperons latéraux permet de reconnaître un rachitisme fruste.

EXAMEN VESTIBULAIRE : difficile à pratiquer en raison du jeune âge de l'enfant ; néanmoins, pas de déviation spontanée, examen calorique normal.

EXAMEN OCULAIRE : pas de nystagmus, pas de strabisme, pas de paralysie oculaire, le fond d'œil est normal.

ELECTROENCEPHALOGRAMME : tracé pouvant être considéré comme normal.

CUTI : négative.

DOSAGES PHOSPHO-CALCIQUES : normaux.

Calcium	0,090 pour 1.000
Phosphore	0,044 pour 1.000
Phosphatase	0,090 pour 1.000
Activité phosphatasique	0,046 pour 1.000

NUMERATION GLOBULAIRE :

Hématies	3.000.000
Hémoglobine	80 %
Valeur globulaire	1,02
Leucocytes	8.000
Poly-neutro :	
éosino	
baso	36
Lympho	26
Grands lympho	29
Divers	9

HISTORIQUE

L'affection a été décrite pour la première fois par Westen en 1841. Par la suite, elle fut surtout étudiée par les auteurs anglais, américains, allemands : Newnham en 1849, Barton et Bennet, vers la même époque, la signalent ; Faber la dénomme « spasmus nutans et rotatorius » en 1850 ; la même année, Ebert en décrit un cas ; Henoch et Romberg y consacrent de longs articles en 1851 ; Hadden en rapporte 21 cas en 1890 ; la même année, Caille remarque que les mouvements de la tête cessent quand on bande les yeux nystagmiques ; Raudnitz en observe 15 cas en 1897, il insiste sur les points obscurs de l'étiologie et, en 1911, il fait paraître les résultats de ses recherches expérimentales chez les jeunes chiens ; Thomson, en 1901, Still en 1906, en publient des séries de cas ; en Amérique, il faut citer les noms de : Peterson (1892), Aldrich (1899), Judson (1899), Abt (1900), Miller (1900), Posey (1904), Hill (1911), enfin Hermann qui consacre à la question un important travail en 1918.

En France ont surtout étudié l'affection : J. Noir (1892-1893), Descroizilles (1886), Jacquet (1903), Granval (1906), Cruchet (1909), Comby (1919-1920), Roger (1934) qui, à propos de deux cas, discute une origine vestibulaire possible du syndrome.

Au point de vue étio-pathogénique, on peut schématiquement distinguer trois périodes dans la compréhension de la maladie : jusque vers 1900, la plupart des auteurs considèrent celle-ci comme de nature épileptique ; par la suite, ils la rapportent au rachitisme ; enfin, tout dernièrement, avec H. Roger, est invoquée la possibilité d'une atteinte par un virus neurotrope des noyaux centraux vestibulaires.

LE SPASME NUTANT

(Définition - Description)

Cette petite affection bien particulière fait partie du vaste chapitre des rythmies bien individualisées par Cruchet ; il les décrit comme « des mouvements simples ou combinés qui, chez un sujet donné, et pendant un certain temps, se reproduisent sensiblement identiques à eux-mêmes en nombre, en vitesse, en intensité et se succèdent à intervalles égaux ». Ces mouvements se localisent habituellement au cou.

Réservant la description des autres rythmies au chapitre du diagnostic différentiel et de la pathogénie, nous nous occuperons seulement ici du spasme nutant.

Celui-ci constitue une affection bien spéciale au nourrisson, caractérisée par des mouvements rythmiques de la tête associés ou non à un nystagmus. Elle est bénigne et guérit en quelques mois.

LES MOUVEMENTS DE LA TETE

Ceux-ci sont ordinairement la première manifestation notée par la mère, mais, dans certains cas, ils peuvent être précédés par un renversement particulier de la tête d'un côté. Si le nystagmus a pu quelquefois précéder, le plus souvent, sa présence n'a pas été remarquée, du fait qu'elle est liée au regard dans certaines directions ou qu'elle se manifeste fréquemment quand la tête est redressée.

Ces mouvements peuvent être de directions soit strictement horizontale, soit verticale, « comme si l'enfant disait oui », soit rotatoire, « comme si l'enfant disait non ». Quand la direction est strictement horizontale, l'enfant incline un peu la tête en haut d'un côté, en bas de l'autre, les excursions étant souvent plus grandes d'un côté. Quand la direction est unique-

ment verticale, le mouvement se fait en avant ou en arrière. Quand elle est rotatoire, elle se fait à droite ou à gauche. Mais chez un même sujet, il peut y avoir une combinaison des trois directions, celle-ci pouvant d'ailleurs varier suivant les divers moments. Ch. Hermann a trouvé :

44 fois des mouvements horizontaux,
12 fois des mouvements verticaux,
4 fois des mouvements rotatoires,
4 fois des mouvements horizontaux et verticaux à différents moments.

Les secousses rythmiques peuvent être continuelles ; le plus souvent, elles surviennent par crises, chaque crise étant constituée par une série de mouvements ; elles sont séparées les unes des autres par des intervalles de repos qui peuvent être plus ou moins longs.

Chaque crise est constituée d'un nombre variable de secousses, variable selon les sujets, sensiblement égal à lui-même, chez le même sujet, dix, vingt et parfois davantage.

Ces secousses sont assez lentes ; leur vitesse est difficile à apprécier ; néanmoins, elle avoisine 30 à 40 mouvements à la minute. Elle est en raison inverse de l'amplitude des mouvements.

L'amplitude est très variable ; de quelques centimètres jusqu'à, dans certains cas, 20 à 25 cm. Néanmoins, elle est le plus souvent faible.

L'intensité est également faible ; nous considérons comme douteux les cas où elle a été signalée parfois si violente « que le lit craquait et que la tête en venant cogner sur les barres latérales faisait entendre un bruit sourd ».

Enfin, ces secousses sont rythmiques, régulières, toutes égales entre elles, « comparables au pendule d'une horloge » (Zappert), « à un métronome » (Cruchet).

Les mouvements sont surtout très nets quand l'enfant est irrité ou fatigué ou en proie à quelque maladie intercurrente.

Ils cessent quand l'enfant est couché et pendant le sommeil. Caille et Raudnitz ont remarqué qu'ils cessaient quand les yeux étaient bandés. Ils sont également très nets quand l'en-

fant regarde au loin sans être attiré par un objet particulier ; si l'objet est rapproché et fixé par l'enfant, ils disparaissent. De même si on attire son attention par des pincements, des attouchements et des changements de position.

LE NYSTAGMUS

Il est caractérisé par des secousses rythmiques des globes oculaires constituées d'un mouvement lent et d'un mouvement rapide.

Il peut apparaître avant, pendant ou après les mouvements de la tête.

Il peut être bilatéral (35 fois dans la statistique de Ch. Hermann) ou unilatéral (23 fois dans la même statistique) et alors intéresser l'œil droit (7 fois) ou l'œil gauche (16 fois).

La direction du nystagmus peut être soit horizontale, soit verticale, soit rotatoire ; elle peut être différente dans les deux yeux, quand le nystagmus est bilatéral. Dans la statistique de Ch. Hermann, sur 58 cas de nystagmus, celui-ci était horizontal dans 36 cas, vertical dans 6, rotatoire dans 15 ; dans un dernier cas il fut impossible de déterminer la direction.

Dans les cas de nystagmus horizontal, les secousses des deux yeux sont le plus souvent conjuguées, mais elles peuvent être convergentes (Thomson).

Dans les cas de nystagmus rotatoire, il y a parfois circumduction véritable, le point central de la pupille décrivant un segment de sphère.

Dans les cas de nystagmus vertical, il peut y avoir association d'un petit mouvement de la paupière supérieure.

Les mouvements des yeux sont beaucoup plus rapides que ceux de la tête : leur rythme est de 200 à 300 à la minute.

Le nystagmus peut être permanent, une fois constitué ; le plus souvent, il n'apparaît que par intervalles, spontanément ou dans certaines conditions, notamment si l'enfant fixe un objet ou si les yeux convergent ; il est accru par le redressement de la tête et plus distinct si l'enfant regarde en haut et à droite quand l'œil droit est affecté, s'il regarde en haut et à gauche quand c'est l'œil gauche.

Il manque ou disparaît dans le sommeil.

Le nystagmus ne concorde pas toujours avec les mouvements de la tête ; il peut apparaître sans que ceux-ci ne se manifestent ; l'inverse est également vrai ; ces cas sont même les plus fréquents, il est rare en effet d'observer des secousses concomitantes ; du reste n'avons-nous pas dit que les mouvements de la tête apparaissent surtout quand l'enfant est inattentif, le contraire est souvent nécessaire pour que ceux des yeux se manifestent.

Le nystagmus ne concorde pas toujours avec les mouvements de la tête, non seulement dans le temps, mais en direction : il peut être horizontal, ceux-ci étant verticaux, l'inverse est vrai aussi.

Exceptionnellement, le nystagmus peut être la seule manifestation de la maladie, dans les cas frustes ou atypiques.

Associés à celui-ci, on peut rencontrer du strabisme au moment des crises, du larmoiement, un hippus. Mais, en général, l'examen oculaire ne décèle aucune lésion, et notamment le fond d'œil est toujours normal. Hadden a cependant cité un cas avec légère décoloration du fond de l'œil et un autre avec léger croissant d'atrophie autour du disque gauche.

N'ayant noté, dans nos observations, que deux fois l'association des mouvements de la tête et d'un nystagmus, nous croyons intéressant de rapporter deux observations, choisies parmi les plus récentes, l'une où il y a un nystagmus bilatéral, l'autre un nystagmus monoculaire droit.

OBSERVATION (nystagmus bilatéral)

(du Docteur H. Roger,
parue dans la revue d'*O. N. O.*, août-sept. 1934)

Elle concerne une enfant de 14 mois, Gourd Jeanine ; dans ses antécédents héréditaires, on ne trouve rien à signaler, elle est née à terme, l'accouchement a été normal ; elle n'a jamais présenté de convulsions, le développement se fait normalement.

A 5 mois, la mère remarque l'apparition de secousses de flexion de la tête, qui se groupent par périodes, plusieurs fois dans la journée, à peu près tous les jours ; elles cessent durant le sommeil qui

est très calme. Il est apparu en même temps des secousses des deux yeux.

Lorsque le Docteur Roger voit l'enfant, il constate des oscillations d'abaissement de la tête qui se répètent à un rythme assez lent au nombre de 5 à 6 puis sont suivies d'une période de repos. Il y a en même temps un nystagmus bilatéral. Le membre supérieur droit est parfois le siège de quelques mouvements anormaux. Le bébé a plutôt tendance à tenir sa tête inclinée sur le côté gauche avec déviation des yeux vers la droite, mais cette attitude est loin d'être constante. L'œil gauche est légèrement en strabisme interne. L'enfant est nerveuse depuis l'âge de 5 ou 6 mois. La vision et l'audition sont bonnes. La tête est un peu volumineuse avec bosses frontales développées. Les fontanelles sont fermées. Le cou est souple. La marche, qui a commencé à 11 mois, se fait avec élargissement assez marqué de la base de sustentation, avec tendance à la flexion du genou droit et avec retard du pied droit. Le bébé ne parle pas. L'examen de la motilité et de la réflectivité des membres est impossible sur cette enfant nerveuse, mais celle-ci semble normale. L'état général est assez bon, quoique l'enfant soit un peu hypotrophique (elle pèse 8 kgs 570). Pas de rachitisme. B.-W. négatif chez la mère.

D'après les renseignements donnés par la mère dans la suite, les mouvements ont disparu au bout de quelques mois. Il ne persiste aucune séquelle d'aucune sorte.

OBSERVATION (nystagmus monoculaire droit)

(du Docteur H. Roger,
parue dans la revue d'*O. N. O.*, août-sept. 1934)

Tess... Clément est un beau nourrisson, actuellement âgé de 10 mois et demi, pesant 9 kilos.

Dans ses antécédents on ne retrouve aucune affection médicale notable. L'accouchement à terme s'est fait normalement, la croissance a été régulière. Les parents ne présentent aucune tare digne d'être signalée. Rien ne permet chez eux de soupçonner la syphilis et, d'ailleurs, une réaction de B.-W. pratiquée dans leur sang, ainsi que dans celui de l'enfant, a été négative.

A l'âge de 4 mois, il fait une ostéomyélite du maxillaire inférieur, puis une otite. Au décours de celle-ci, il s'installe des mouvements anormaux de la tête et un nystagmus monoculaire droit.

Le nourrisson exécute non constamment, mais d'une façon fré-

quente, des oscillations assez brusques de la tête qui se répètent au rythme de 20 à 30 par minute, parfois pendant un quart d'heure et plus, puis qui cessent et se reproduisent à intervalles variables sans cause appréciable. Ces secousses sont de type rotatoire, l'enfant semble dire non. Elles disparaissent non seulement pendant le sommeil, mais aussi le plus souvent dans le décubitus. Il existe en outre un nystagmus horizontal strictement localisé à l'œil droit avec phase initiale battant vers la droite ; les secousses peu amples se répètent au rythme de soixante par minute. Ce nystagmus apparaît surtout quand le malade regarde, quand les yeux fixent un objet droit devant eux. Il ne s'accentue pas quand on fait regarder l'enfant dans les positions extrêmes du champ du regard.

Le plus souvent, il y a concordance entre les mouvements de la tête et le nystagmus ; mais l'enfant a souvent du nystagmus sans oscillation de la tête, l'inverse est beaucoup plus rare.

L'examen des yeux ne montre aucune parésie oculaire, aucune lésion du fond de l'œil. Il ne semble pas qu'il y ait de trouble de la vision de l'œil droit. Les pupilles sont égales, régulières et contractiles.

La musculature de la face et du cou est normale.

L'audition est bonne des deux côtés. L'injection dans les oreilles de 40 cc. d'eau à 25° ne provoque aucun nystagmus de l'œil gauche et ne modifie en rien celui de l'œil droit.

La sensibilité du trijumeau est égale des deux côtés.

L'examen complet du système nerveux, autant qu'on peut l'explorer chez un nourrisson, ne montre aucune lésion des voies pyramidales et cérébelleuses.

Pas de signe d'hyperexcitabilité mécanique des muscles et des nerfs. Pas de signe de Chvostek ni de Trousseau.

Le développement général de l'enfant est normal. La fontanelle bregmatique est en train de s'oblitérer.

Les mouvements de la tête et des yeux ont disparu en quelques mois.

Tel se présente en clinique le spasme nutant ; sa symptomatologie est simple, caractérisée par des mouvements anormaux bien particuliers de la tête associés ou non à un nystagmus monoculaire ou binoculaire. Caractéristique est aussi son évolution. C'est elle que nous allons maintenant envisager.

EVOLUTION

Le spasme nutant est en effet une affection bénigne ; tous les enfants qui en sont atteints guérissent. L'état général est toujours bon, les facultés intellectuelles sont indemnes et il n'y a jamais de séquelle neurologique.

Mais sa durée est variable, le plus souvent assez longue ; elle est rarement inférieure à 2 mois, quoique rarement supérieure à 12.

Nous relevons dans la statistique de Ch. Hermann les chiffres suivants :

Sur 50 cas suivis par l'auteur, celui-ci trouva :

La durée de 3 mois, 6 fois.
La durée de 4 mois, 6 fois.
La durée de 5 mois, 12 fois.
La durée de 6 mois, 6 fois.
La durée de 7 mois, 4 fois.
La durée de 8 mois, 4 fois.
La durée de 9 mois, 2 fois.
La durée de 10 mois, 4 fois.
La durée de 12 mois, 6 fois.

En général, l'affection ayant débuté à la fin de l'hiver, se termine pendant l'été et la durée moyenne est de 5 mois.

Dans certains cas, elle peut récidiver l'hiver suivant.

Dans la grande majorité des cas, c'est d'abord au niveau de la tête que s'effectue la régression des mouvements ; ceux-ci diminuent de fréquence progressivement, les crises s'espacent, diminuent de nombre dans la journée, puis au fil des jours et finissent par disparaître. Le nystagmus persiste plus longtemps, mais finit par disparaître à son tour.

Citons, pour terminer, ces cas tout à fait exceptionnels où l'affection aurait duré plus d'un an ; 4 ans dans un cas de Spicer, jusqu'à 13 ans dans un autre. La confusion des termes qui a régné longtemps et qui règne encore dans la description des mouvements anormaux de la tête nous oblige à accepter avec beaucoup de circonspection de telles observations si différentes au tableau habituel tracé par les auteurs.

CONCEPTIONS ETIO-PATHOGÉNIQUES

La description des mouvements anormaux de la tête et du cou de l'enfant est un des chapitres les plus confus de la neuropathologie infantile. La confusion vient d'abord de la multiplicité des termes inventés pour le même syndrome : spasme nutant, spasmus oscillans, head shaking, rythming, banging, nodding, gerking, rotating, gyro-spasm, nodding-spasm, bowing-tic, Kopfnicken, klonischer doppelseitiger accessorius Krampf.

La confusion est encore aggravée dans de nombreuses publications en particulier françaises où le spasme nutant est assimilé au tic de Salaam, affection qui, nous le verrons plus loin, est entièrement différente par sa clinique et par sa pathogénie.

De plus, lorsque l'on parcourt toute la littérature, on s'aperçoit que le même nom de spasme nutant désigne des affections différentes dans leur symptomatologie et que les auteurs anciens notamment décrivent sous ce vocable des manifestations nettement épileptiques. Certains, sans signaler avec plus de précisions l'affection dont ils parlent, la situent chez l'adulte et nous savons que le spasme nutant est une affection spéciale au nourrisson. Rappelons que nous n'avons en vue que le spasme nutant autonome, maladie du nourrisson avec mouvements de la tête, avec ou non nystagmus, affection bénigne qui guérit.

Spasme Nutant et Mal Comitial

Pendant les trente premières années qui suivirent la description du spasme nutant, la plupart des auteurs le considérèrent comme une manifestation épileptique. Ce fut l'attitude adop-

tée par Newnhaw, Romberg, Henoch, Descroizilles, J. Noir et typiquement représentée par West qui a déclaré : « La grande cause du spasme nutant c'est l'épilepsie. »

Voici la description qu'il fait de son spasme nutant : « Les petits enfants et ceux plus âgés qui en sont atteints inclinent la tête et plient légèrement le corps en avant, mouvement qui s'exécute avec une grande rapidité, quelquefois 20, 50, 100 fois, puis cesse, mais pour se reproduire une fois ou plus pendant les 24 heures. Pendant l'attaque, l'enfant paraît hébété, mais l'intelligence reparaît aussitôt que les mouvements ont cessé et, dans un cas que j'ai eu à traiter, l'enfant paraissait soulagé, tout à fait gai et heureux aussitôt que les mouvements ne se produisaient plus. En coïncidence avec les attaques, il y a une altération générale de la santé, un affaiblissement des facultés intellectuelles ; mais elles ne menacent point l'existence, ne sont liées à aucune forme spéciale d'affection cérébrale. Dans le seul cas que j'ai eu à observer, les mouvements perdirent graduellement leur caractère spécial, devinrent comparables à ceux de ce que l'on appelle le petit mal épileptique et, en définitive, cessèrent à l'âge de 3 ans ; leur tendance est cependant, d'une manière indéniable, à passer à l'état d'épilepsie confirmée et le mouvement d'inclinaison de la tête dure rarement plus de quelques semaines sans qu'il s'y ajoute quelque autre mouvement convulsif (mouvement convulsif d'un bras, attaques de convulsions générales) et alors il s'agit d'une véritable épilepsie avec affaiblissement considérable de l'intelligence ».

A cette époque, beaucoup d'auteurs rapportèrent des observations étiquetées " spasme nutant " et dont le tableau était sensiblement semblable au précédent.

Voici une observation de Gautier tirée de la *France Médicale* de 1888 :

Il s'agit d'un enfant de 17 mois dont les accès sont précédés d'une période de quelques secondes pendant laquelle il a l'air absorbé, il manifeste une certaine inquiétude, mais sans agitation; il lève les yeux et paraît fixer un objet avec attention, il pâlit légèrement puis, tout à coup, s'il tient un jouet, il le laisse échapper et fléchit brusquement la tête sur le thorax et celui-ci sur le bas-

sin. En même temps il lève légèrement les épaules et projette en avant ses mains renversées en arrière comme s'il voulait prévenir une chute. Ces mouvements s'exécutent avec une grande rapidité, se reproduisent jusqu'à trente fois de suite, mais le plus souvent seulement huit à dix fois. Le degré de flexion de la tête et de projection des bras n'est pas toujours aussi accentué, quelquefois le mouvement n'est qu'ébauché, souvent manque complètement et l'enfant présente alors seulement de la pâleur, de la fixité du regard qui n'échappent pas à ses parents. D'autres fois, au contraire, les mouvements sont assez prononcés pour que l'enfant étant assis devant une table son front vienne s'y frapper violemment. Pendant l'accès l'enfant ne perd pas la notion de ce qui l'entoure et son attention peut être attirée par une excitation. Après l'accès, la figure exprime l'étonnement, l'enfant paraît soulagé et reprend sa gaieté.

Après plusieurs années, cet enfant présenta de grandes attaques et devint idiot.

Descroizilles rapporte, dans la *Semaine Médicale* du 27 janvier 1886, quatre observations du même genre. Dans ces cas, il y a perte de connaissance qui ne rend pas les malades tout à fait insensibles à ce qui les entoure, mais les met dans l'impossibilité absolue d'agir ou de parler et les réduit pour une ou deux minutes, plus souvent pour quelques secondes seulement, à un état de torpeur et d'inertie, en même temps que se manifestent des déplacements antéro-postérieurs de la tête, à type de salutation.

J. Noir rapporte, dans sa thèse, les observations de plusieurs grands enfants âgés de 4 à 7 ans présentant, outre des convulsions, des mouvements presque continuels de rotation ou de salutation de la tête.

Il est facile de se rendre compte, d'après ce qui précède, que ce qui y est décrit n'a que fort peu de rapports avec le spasme nutant, tel que nous l'envisageons. Si l'on retrouve les mouvements de la tête, ceux-ci sont différents des nôtres.

D'abord, ils se produisent beaucoup moins souvent dans la journée, alors que nous avons insisté sur l'extrême fréquence des crises dans nos cas personnels.

Ensuite, ces mouvements de la tête ne sont pas isolés ; ils frappent également d'autres segments du corps, le thorax, le tronc, les membres supérieurs et les membres inférieurs, jus-

qu'à réaliser parfois de véritables mouvements de salutation, « de pagode qui rappellent ceux qui sont effectués par les bonzes dans les temples chinois ».

Ils affectent de grands enfants (deux enfants de 7 ans et un de 4 ans dans la thèse de J. Noir) et nous savons, au contraire, que le spasme nutant frappe exclusivement les nourrissons.

Enfin, les mouvements s'accompagnent de phénomènes nettement épileptiques :

D'abord, les crises sont fréquemment annoncées par des phénomènes d'ordre épileptique. L'enfant s'arrête brusquement au milieu de ses jeux ; ses yeux prennent une expression étrange, comme égarée, puis convergent légèrement ; son regard devient fixe, ses pupilles se dilatent ; son visage pâlit ; le jouet qu'il avait à la main lui échappe.

Ensuite, pendant l'attaque, la conscience est toujours plus ou moins troublée, sinon complètement abolie ; dans les cas de grande salutation, l'équilibre peut être rompu, l'enfant peut alors rouler à terre ; l'incontinence des matières et des urines n'est pas rare (Descroizilles et Féré).

La crise terminée, l'enfant se recolore et retrouve sa gaieté ; d'autres fois, il reste un peu hébété et s'endort bientôt. Cette hébétude est surtout manifeste quand les spasmes se répètent fréquemment.

De plus, l'affection s'accompagne le plus souvent de grandes attaques ou alterne avec elle, parfois, elle les précède de quelques mois ou de quelques années (Gautiez, J. Noir).

Enfin, elle laisse des séquelles, tandis que le spasme nutant guérit toujours.

Aussi bien dans nos cas personnels que dans de multiples autres, rapportés dans la littérature, il est facile de se rendre compte que l'on ne retrouve rien de semblable. Sans doute, dans deux de nos observations, les mères des enfants faisaient des « crises nerveuses », mais l'une d'entre elles était manifestement pithiatique ; quant à l'autre, qui faisait des crises convulsives, bien des éléments manquaient pour affirmer l'origine comitiale.

Si un doute pouvait persister malgré des différences clini-

ques aussi profondes, la pratique des tracés électroencéphalographiques, tels que nous avons pu les réaliser dans nos quatre observations, permet de rejeter définitivement l'idée de l'origine comitiale du spasme nutant. Dans nos quatre cas, en effet, les tracés furent absolument normaux. La valeur de ces documents est d'autant plus grande qu'ils ont été enregistrés en pleine période aiguë de la maladie, phase où l'on a le maximum de chance de déceler des anomalies même passagères et minimes.

Le spasme nutant doit donc être séparé entièrement des équivalents épileptiques.

A l'heure actuelle, deux théories s'affrontent pour expliquer le spasme nutant : la théorie humorale, qui fait du spasme nutant une conséquence de l'hypocalcémie et la théorie infectieuse, qui en fait la traduction d'une atteinte discrète du névraxe par un virus neurotrope.

Spasme Nutant et Rachitisme

Dès avant 1900, les pédiatres ont souligné les rapports étroits du spasme nutant et du rachitisme.

Raudnitz a le premier beaucoup insisté sur la co-existence des deux affections. Dans la grande majorité de ses cas, il a relevé un rachitisme évident ; dans les autres, il a noté des conditions hygiéniques et sociales très défectueuses : la plupart des enfants vivaient dans des locaux sombres et mal aérés ; sur 15 malades, atteints de spasme nutant, 14 vivaient dans des habitations obscures. Il pense que le nystagmus associé au tremblement de la tête est analogue au nystagmus des mineurs décrit par Nyden.

Nous rapportons, à titre d'exemples, quelques-unes de ses observations.

La première concerne un enfant de 14 mois, Gustav Korner, qui avait été nourri au sein pendant trois mois et demi, ensuite

au lait de vache. Il s'agissait d'un enfant rachitique, mais non spasmophile. Il s'était mis à présenter, à l'âge de 12 mois, des mouvements de latéralité de la tête de gauche à droite, avec nystagmus unilatéral de l'œil gauche. Le fond d'œil et l'examen des oreilles ne montraient rien d'anormal. L'habitation était sombre aux dires de la mère.

Dans la seconde, il s'agit d'une petite fille de neuf mois, Rozicka Bozena. Depuis 8 jours, elle présentait des mouvements de latéralité de la tête et un nystagmus horizontal ; les mouvements de la tête disparaissaient quand on lui bandait les yeux. L'habitation était très sombre. L'enfant ayant été hospitalisée et les mouvements ayant disparu à ce moment-là, ceux-ci s'étaient manifestés à nouveau au retour de l'enfant au logis paternel.

Une autre concerne une petite fille de 19 mois, rachitique au dernier degré, mais non spasmophile qui, lorsque Raudnitz la vit, n'avait plus de son spasme nutant qu'un nystagmus horizontal de l'œil gauche. Là encore, l'appartement était triste et avait été assombri artificiellement au moment d'une rougeole.

L'auteur avait ainsi retrouvé le rachitisme dans la plupart de ses observations de spasme nutant, il en avait très bien décelé que la cause en était dans une diététique mal comprise (alimentation au lait de vache trop longtemps poursuivie) et surtout dans le manque de lumière.

Il alla même plus loin et pour appuyer sa théorie, il a pratiqué des expériences sur de jeunes chiens qu'il plaça peu après leur naissance dans une cage obscure. Au bout de six à huit semaines, il nota l'apparition d'un nystagmus et au bout de trois à quatre mois, d'un balancement de la tête. Si les jeunes chiens étaient placés dans la même cage après l'âge de deux mois, il ne se produisait rien. Ce fait était pour lui l'indice certain que les facteurs étiologiques n'agissent qu'à une certaine époque du développement du mécanisme nerveux qui contrôle les mouvements associés de la tête et des yeux. Si les animaux étaient remis en liberté quelques jours après l'apparition du nystagmus, celui-ci disparaissait en une à deux semaines, si

on les remettait dans la cage noire, le nystagmus réapparaissait en deux à sept jours.

Après Raudnitz, Kassowitz, Hochsinger et Stamm, qui en rapportent neuf cas, font du spasme nutant une manifestation du rachitisme.

Thomson, en 1901, a vu sur 46 cas de spasme nutant 44 rachitiques. D'après lui, il y aurait 94,2 % de rachitiques chez les enfants atteints de la maladie.

Enfin, Hermann a apporté à cette question une contribution importante. Il est frappé par le rôle important joué dans l'apparition du spasme nutant par les conditions hygiéniques et les conditions sociales de la famille. Il constate qu'il n'apparaît que rarement dans les classes aisées. Sur ses 64 cas personnels, il ne trouve que deux familles riches. L'affection n'apparaît que rarement chez les enfants qui vivent à la campagne. La plupart des malades habitent les grandes villes, les faubourgs pauvres. La moitié habite le rez-de-chaussée ou l'entresol. Sur 55 malades, 40 logent dans des pièces obscures, la plupart éclairées artificiellement dans les mois d'hiver, les 15 autres logent dans des pièces insuffisamment éclairées. Dans plusieurs appartements, pourvus d'une chambre claire, l'enfant est gardé la plupart du temps dans la cuisine (qui est obscure) pour la commodité du nettoyage et de la surveillance pendant que la mère fait cuire les aliments. Dans plusieurs cas, la mère ne peut pas promener l'enfant.

Ainsi, pour lui, il n'est pas douteux que la carence solaire soit un facteur important dans l'apparition du head shaking. Il est intéressant de remarquer que cet auteur a pu faire des observations très curieuses sur la répartition en quelque sorte géographique des cas de spasme nutant dans une même ville. Successivement médecin dans deux quartiers assez éloignés de New-York (Lebanon Hospital du bourg de Broux et Dispensaire du Bon Samaritain), il a remarqué que les cas de spasme nutant étaient infiniment plus fréquents dans le quartier du Bon Samaritain où la population est plus pauvre et vit dans des habitations moins ensoleillées.

Finkelstein, à son tour, relate quatre cas assez frappants :

par crainte de la contagion, 4 enfants avaient été transportés d'une chambre bien éclairée dans une baraque obscure ; peu après, les 4 présentèrent un spasme nutant. Un des enfants fut ramené dans la chambre claire et les secousses cessèrent bientôt.

Feer, dans son traité de pédiatrie de 1926, déclare : « Der spasmus nutans findet sich vorwiegend bei Rachitikern » : le spasme nutant se rencontre surtout chez les rachitiques.

Ainsi pour tous ces auteurs, qu'ils soient Anglais ou Allemands, la grande étiologie à retenir pour le spasme nutant est le rachitisme.

Ils invoquent la survenue du spasme nutant chez les rachitiques évidents ou chez des enfants qui avaient vécu jusqu'alors dans des pièces obscures.

Ils s'appuient aussi sur le fait que l'affection apparaît toujours pendant l'hiver et même plus particulièrement à la fin de l'hiver, vers le mois de mars, époque qui est manifestement celle de l'éclosion des rachitismes et des accidents spasmophiliques.

Ils tiennent un très grand compte de l'âge des enfants qui sont atteints de la maladie : ce sont des enfants âgés de 4 à 18 mois. Voici la statistique de Ch. Hermann :

1 cas à 1 mois	5 cas à 9 mois
2 cas à 2 mois	6 cas à 10 mois
2 cas à 3 mois	4 cas à 11 mois
2 cas à 4 mois	6 cas à 12 mois
3 cas à 5 mois	2 cas à 13 mois
8 cas à 6 mois	3 cas à 15 mois
8 cas à 7 mois	1 cas à 20 mois
5 cas à 8 mois	2 cas à 21 mois

Pour lui, le maximum de fréquence est donc de 6 à 11 mois; et l'on ne peut pas ne pas se montrer troublé de la coïncidence avec l'âge du maximum de fréquence du rachitisme.

Enfin, ils rapportent les observations de certains auteurs qui avaient essayé d'établir des rapports entre l'apparition du spasme nutant et la sortie des dents, et allèguent une accentuation des troubles phospho-calciques au moment de celle-ci.

A ce propos, signalons que certains auteurs, en effet, comme Romberg, Miller, Henoch, Van Campenhout, Ebert avaient cru trouver dans le travail de la dentition la cause du spasme nutant ; ayant remarqué chez certains enfants l'apparition ou l'accentuation de celui-ci avant une poussée dentaire et sa disparition ou son atténuation après elle, ils avaient eu l'idée d'un rapport de cause à effet entre les deux. Pour affirmer leur théorie, ils s'appuyaient sur le fait que le travail de la dentition est un phénomène complexe encore mal connu, qui s'accompagne de réactions biologiques encore ignorées et de manifestations cliniques variées telles que : poussée fébrile, chute de poids, convulsions, bronchite.

Nous savons à l'heure actuelle ce qu'il faut penser de ces soi-disant manifestations de l'éruption dentaire, les poussées fébriles et les chutes de poids étant bien souvent la traduction d'un épisode infectieux passager, parfois bronchitique ; quant aux convulsions, elles sont la signature de la tétanie.

De nos 4 cas personnels, deux étaient atteints de rachitisme certain, clinique et radiologique, un troisième d'un rachitisme fruste ; les taux de P et de Ca dans le sang étaient sensiblement normaux chaque fois que nous avons pu les étudier.

***

A la suite de tous ces auteurs, on ne peut pas ne pas être frappé des liens étroits qui unissent spasme nutant et rachitisme. C'est un fait que la plus grande partie des enfants de spasme nutant sont en même temps à des degrés divers rachitiques. Quant au mécanisme pathogénique des symptômes, il demeure fort obscur : faut-il y voir une conséquence du rachitisme ou seulement l'effet d'un trouble métabolique associé ? Aucun argument ne nous permet de répondre à cette question.

Spasme Nutant et Tétanie

Certains auteurs sont allés plus loin et considèrent le spasme nutant comme une manifestation de la spasmophilie.

Fonteyne, de Bruxelles, a rapporté à la Société Clinique des Hôpitaux de Bruxelles, du 8 mai 1926, un cas particulièrement frappant d'association de spasme nutant et de spasmophilie.

Il concerne un nourrisson de 10 mois atteint de spasme nutant avec nystagmus latéral rythmique. La petite malade fut atteinte d'accident grave de tétanie, spasme glottique menaçant et tenace. La guérison fut obtenue en cinq semaines par applications générales de rayons ultra-violets.

Cette observation est, en effet, très frappante et l'on comprend que l'on ait pu envisager à son sujet une étiologie spasmophilique du spasme nutant. Mais dans l'importante littérature consacrée au spasme nutant, nous n'avons nulle part constaté une allusion à un état tétanique. Le caractère exceptionnel des faits rapportés par Fonteyne ne permet donc pas d'en tirer de conclusion valable. Rappelons que dans nos quatre observations, nous n'avons jamais retrouvé de manifestations cliniques de tétanie, aucun de nos enfants ne présentait de signe de Chvostek, le Ca et le P étaient normaux dans les cas où nous les avons étudiés.

Spasme Nutant - Affection Neurologique

Au cours de ces dernières années, une nouvelle théorie fut proposée, tendant à mettre le spasme nutant sur le compte d'une altération fonctionnelle ou organique des centres nerveux.

Les lésions seraient tantôt d'ordre tumoral, tantôt d'ordre infectieux ; l'altération fonctionnelle, sans cause immédiate bien déterminée, toucherait le nourrisson parce que chez lui la coordination entre les mouvements de la tête et des yeux, normale chez le grand enfant et l'adulte, ne serait pas encore acquise.

Lorsqu'il s'agit de localiser la lésion hypothétique, les auteurs sont loin d'être d'accord ; et l'on comprend qu'il en soit ainsi suivant les manières dont on envisage l'affection.

Vient-on seulement à considérer le spasme nutant comme de simples mouvements anormaux et l'on peut être tenté de loca-

liser la lésion causale dans le striatum et d'imaginer une libération partielle, correspondant aux mouvements du cou, du système pallidal.

Si on considère les mouvements de la tête dans leur association avec le nystagmus, on peut les mettre sur le compte d'autres localisations. La première idée est d'incriminer une localisation sur le système vestibulaire. (Alex Bruce localise la maladie dans le noyau de Deiters ; un des noyaux terminaux du nerf vestibulaire siégeant à l'angle latéral du quatrième ventricule, qui, comme on le sait, est en connexion avec les noyaux oculo-moteurs par l'intermédiaire de fibres qui montent à travers la protubérance et les pédoncules cérébraux, et avec la corne antérieure de la moelle épinière si la lésion siège plus haut, le long des fibres qui relient les noyaux vestibulaires et les noyaux oculo-moteurs, on peut comprendre que le nystagmus puisse d'horizontal devenir rotatoire puis vertical.)

Mais, sans intéresser les voies vestibulaires, la lésion peut frapper les voies d'association des mouvements conjugués de la tête et des yeux ; on se trouve alors en pleine hypothèse car celles-ci sont mal connues, tout au plus a-t-on certains points de repère, qui varient d'ailleurs suivant les auteurs, le long de l'axe cérébro-spinal. De nombreux auteurs, cependant, font coïncider ces voies avec celles de la régulation des mouvements, qui passent par des centres importants du tonus, noyaux rouges, formations péri-rubriques, olives bulbaires, et même vermis et noyaux du toit, tous ces noyaux étant en connexion avec les cornes antérieures de la moelle d'où part le nerf spinal et les noyaux oculo-moteurs pédonculaires et protubérantiels du III, du IV et du VI.

A l'appui de ces théories, nous rapportons quelques observations.

Envisageons d'abord les cas où l'on a trouvé une tumeur cérébrale.

Féré rapporte l'histoire d'une jeune fille qui présentait une céphalée opiniâtre, des vomissements, des attaques épileptiformes, une double rétinite et des secousses salutantes se ma-

nifestant par une légère flexion de la tête sur le tronc et du tronc sur le bassin avec haussements d'épaules. Ces secousses se reproduiraient 3 à 4 fois par heure. L'autopsie révéla une tumeur néoplasique intracranienne (l'auteur ne précise pas la localisation).

Steiner signale le cas d'une fillette de 10 ans qui présentait des convulsions salutatoires dont la fréquence et la violence étaient telles qu'on comptait en 24 heures jusqu'à 20 accès paroxystiques. On trouva à l'autopsie une tumeur de la face inférieure du cervelet et de la protubérance.

Andral rapporte le cas d'une petite fille de 20 mois qui présentait un mouvement continuel d'oscillations latérales de la tête. A l'autopsie, on trouva une tumeur du lobe droit du cervelet.

Il est probable que, dans ces cas, il existait une lésion des voies étudiées plus haut.

Si nous avons rapporté avec quelques détails ces observations, c'est pour permettre de mieux saisir les différences foncières qui séparent les mouvements anormaux décrits du spasme nutant en quelque sorte essentiel, tel que nous l'avons observé après beaucoup d'auteurs.

A vrai dire, rien ne permet de rapprocher les observations précédentes du spasme nutant.

Pour d'autres auteurs, il s'agirait de lésions infectieuses, et nombreux sont ceux qui invoquent à l'origine du spasme nutant un épisode infectieux quelconque, souvent mal déterminé, parfois une grippe, une rhino-pharyngite, un érysipèle (Ollive et Barthélémy), d'autres fois une fièvre typhoïde (Fritz, Peter, Taupin), une coqueluche (Jacquet : un cas de 6 ans et un cas de 7 mois). L'épisode infectieux, pour peu qu'il se soit accompagné de somnolence, est étiqueté encéphalite. Disons tout de suite à ce propos qu'il est alors curieux que parmi les séquelles de la grande encéphalite de 1924 on n'ait jamais trouvé le spasme nutant.

Certains auteurs, comme Roger, considérant que dans certains cas de nystagmus monoculaire, chez le grand enfant et l'adulte, on avait découvert à l'autopsie des lésions mésocépha-

liques notamment du globus pallidus (comme dans le cérébral trémor de Hermann, tremblement congénital de la tête qui dure toute la vie), sont fermement partisans de la théorie lésionnelle infectieuse. Dans les cas où ce nystagmus monoculaire seul ne serait pas la traduction d'une amblyopie monoculaire ou la traduction d'une lésion indubitable du système nerveux (sclérose en plaques, syringomyélie, fracture de la base, tumeur cérébrale), il le considère comme une manifestation mineure et monosymptomatique du spasme nutant, mais il reconnaît que sa guérison habituelle doit faire incriminer une atteinte discrète et curable du névraxe. Il invoque en faveur de sa théorie l'observation citée plus haut où l'enfant avait quelques symptômes neurologiques associés (un strabisme de l'œil gauche, quelques mouvements anormaux du membre supérieur droit et une légère parésie du pied droit).

Tels sont les faits, ils sont difficiles à interpréter. Il est certain qu'un grand nombre de ces cas, tels que les observations de tumeurs cérébrales rapportées ci-dessus, concernent un autre syndrome que le spasme nutant et nous n'y reviendrons pas.

Mais, en ce qui concerne la théorie infectieuse, il nous est assez difficile de porter un jugement, si toutefois l'on admet que le virus neurotrope n'a fait que lécher l'encéphale.

Il est cependant curieux que la plupart des cas de spasme nutant ne soient jamais survenus à la suite d'un épisode infectieux ; de plus, il nous semble difficile d'admettre une lésion infectieuse aussi élective. Dans tous les cas, chez des enfants morts d'épisodes ou de maladies intercurrentes, où on a pu pratiquer une autopsie, on n'a jamais trouvé de lésion sur le névraxe. Nous-mêmes, avons fait une ponction lombaire à l'un de nos malades, elle n'a pas montré la plus petite réaction méningée.

Toutes ces raisons font que la théorie infectieuse ne nous paraît pas plus solide que la précédente hypothèse.

Ajoutons que, dans les cas où nous avons pratiqué un examen labyrinthique, celui-ci s'est avéré entièrement normal. Il ne semble donc pas entrer dans ce syndrome d'élément vestibulaire.

DIAGNOSTIC

Il n'est pas dans notre sujet de passer en revue tous les mouvements anormaux de l'enfant, qu'ils soient en rapport avec une encéphalopathie, avec une affection familiale du système nerveux, ou simplement sous la dépendance d'une cause infectieuse. Nous n'envisageons donc ici que trois sortes d'affections :

— Les rythmies, qui surviennent chez l'enfant pendant le sommeil.

— Les tics.

— Certains tremblements post-encéphalitiques et post-méningitiques (Zappert).

LES RYTHMIES QUI SURVIENNENT CHEZ L'ENFANT PENDANT LE SOMMEIL

Celles-ci ont été étudiées surtout par Cruchet, qui leur a donné leur nom. Cet auteur distinguait en effet deux sortes de rythmies : celles qui surviennent à l'état de veille (et dans celles-ci, il comptait les spasmes nutants, mais aussi bien d'autres mouvements anormaux qui ne lui ressemblent que de très loin, manifestations variées du petit mal épileptique, simples tics, voire même mouvements anormaux au cours de certaines encéphalopathies infantiles, ramassis hétéromorphe de toute une foule de manifestations pathologiques), et celles qui surviennent à l'état de sommeil.

Elles ont été décrites par Zappert, sous le nom de « jactatio capitis nocturna ».

La symptomatologie en est simple ; l'enfant étant complètement endormi, on constate que sa tête, reposant sur les coussins, va d'un côté à l'autre et revient au point de départ en exécutant ainsi un mouvement de balancement latéral ; à celui-

ci, s'associent fréquemment des mouvements des épaules, des membres supérieurs, du tronc, plus rarement du bassin et des membres inférieurs, ou encore des sons cadencés, un fredonnement, un chantonnement monotone (Régis et Galtier). Le sujet est-il assis, le balancement latéral se transforme parfois en mouvement de salutation.

Les rythmies du sommeil évoluent par crises, commençant une heure ou deux après que le sujet est endormi et se renouvellent plusieurs fois dans la nuit.

Elles peuvent aussi s'observer, quoique le fait soit plus rare, dans le sommeil diurne.

Pour qu'elles puissent se produire, il faut que le sujet endormi ait adopté une certaine position favorite (Lieblingsposition - Lieblingsgewöhnheit Zappert).

Tout ce qui a pour effet d'arrêter les mouvements provoque une vive protestation de l'enfant, qui, après s'être arrêté quelques instants, reprend de plus belle, « si bien qu'il est facile de voir que les rythmies lui procurent une véritable sensation de bien-être » (Wohlgefühl Zappert). Au réveil le sujet n'accuse aucune sensation pénible ; il paraît, en un mot, sortir du sommeil le plus naturel.

Nous rapportons ici une observation de J. Zappert.

Elle concerne un garçon de 7 ans qui, bien portant jusqu'à 3 ans, a commencé à cet âge à balancer sa tête pendant le sommeil. Ce balancement survenait quand l'enfant était couché sur le côté gauche et pendant le sommeil profond. En s'endormant, l'enfant était calme, il restait ainsi environ une heure et demie, puis les mouvements de tête commençaient. Si, pendant qu'il dormait, on le plaçait sur l'autre côté, le balancement de tête disparaissait ; mais après un court intervalle, l'enfant revenait lentement, sans se réveiller, sur le côté gauche (Lieblingsposition) et recommençait ses mouvements de tête.

Telle est la description du jactatio capitis nocturna, telle du moins qu'on la retrouve dans les travaux de Zappert. Atteignant surtout les nourrissons, l'affection disparaît spontanément vers deux ou trois ans. Si elle survient plus tard, elle disparaît en deux ou trois ans.

Quand il s'agit d'interpréter ces faits et de donner une explication, l'auteur avoue son embarras.

La maladie survenant surtout chez les tout jeunes enfants, il incrimine dans certains cas le bercement. « Les enfants ont pris l'habitude d'être bercés et inconsciemment, lorsqu'ils veulent s'endormir, ils reproduisent les mouvements qui doivent les conduire au but désiré ». Mais il y a aussi les cas où les enfants n'ont jamais été bercés. Il considère alors la jactatio capitis nocturna comme un simple mouvement d'habitude, nombre d'enfants ne pouvant s'endormir qu'à la faveur de certains artifices : « les uns sucent leur pouce, les autres dodelinent de la tête, d'autres encore chantonnent, jouent avec les draps et tirent les couvertures sur les yeux ».

LES TICS

Si, dans le cas précédent, le diagnostic n'offre aucune difficulté, encore que ni l'étiologie, ni la pathogénie de la jactatio capitis nocturna ne soient, à notre avis, élucidées (mais en tous cas, ne semblent pas les mêmes que celles du spasme nutant), il n'en est pas de même ici.

Car certains auteurs ont voulu assimiler le spasme nutant à un tic.

Ils ont remarqué que les enfants atteints de l'affection étaient pour la plupart des instables, des nerveux ne pouvant tenir en place, criards et désagréables. Les parents eux-mêmes seraient des névropathes soit à type dépressif, soit à type d'excitation, parfois même de véritables pithiatiques.

Un des meilleurs arguments à leur avis serait le fait que le spasme nutant disparaît pendant le sommeil et surtout à l'état de veille quand l'enfant soutient son attention ; comme les tics, il se manifesterait en période de basse tension psychique, il aurait leur brusquerie, leur répétition inutile et absurde.

Pour nous, le spasme nutant n'est pas un tic, et ceci pour de multiples raisons :

1° Les tics de rotation ou de balancement de la tête ne sont pas des mouvements rythmiques ; ils sont essentiellement varia-

bles d'un instant à l'autre et ceci dans leur amplitude, leur violence, leur fréquence, leur répétition.

Le spasme nutant est constitué de petits mouvements rythmiques, toujours semblables à eux-mêmes dans leur amplitude, leur violence, leur fréquence, leur répétition, sauf peut-être vers la fin de la maladie quand les crises commencent à s'espacer.

2° Les tics se voient chez les grands enfants, en tous cas toujours après 5 ans, jamais chez le nourrisson.

Le spasme nutant se voit essentiellement chez le nourrisson.

3° Tous les mouvements anormaux de l'enfance s'atténuent ou disparaissent pendant le sommeil. Ils s'atténuent ou disparaissent aussi quand l'enfant fixe son attention (sauf peut-être les mouvements choréiques).

4° On comprendrait mal, dans ce cas, l'association avec un nystagmus.

5° Il y a le fait, et ce n'est pas pour nous l'argument le moins important, que le spasme nutant se voit tout particulièrement chez les rachitiques ou, en tous cas, apparaissent surtout à la fin de l'hiver, en quelque sorte d'une manière saisonnière.

6° Enfin, le spasme nutant régresse toujours, alors que nous connaissons la grande tendance récidivante des tics.

Pour terminer ce chapitre, nous allons revenir sur le tic de Salaam, dont nous avons déjà parlé plus haut. Là encore, par suite d'une erreur de terminologie, nous pensons que l'on décrit sous ce nom deux sortes d'affections. Il y a le tic de Salaam, véritable manifestation épileptique, et ce que l'on pourrait appeler le tic de Salaam vrai, qui n'est qu'un tic.

Celui-ci se rencontre chez les enfants à hérédité névropathique ; il met en jeu plusieurs muscles ou plusieurs groupes de muscles, atteint le tronc et les membres ; comme tous les tics, il est sujet à de grandes variations, il est de plus ou moins grande amplitude, plus ou moins vif, allant du hochement bref spasmodique au balancement rythmé, chez le même sujet et suivant les moments ; la durée des accès est variable chez le même sujet, ainsi que le nombre de ces accès au cours des jours successifs ; son apparition peut être empêchée ou retar-

dée par l'attention et la volonté du malade ; enfin, il coexiste avec un état mental d'infantilisme propre aux tiqueurs dû au terrain névropathique sur lequel se développent les tics. Il n'y a jamais de nystagmus. Un cas typique est rapporté par Schachter, concernant un étudiant de 23 ans.

Enfin, signalons un diagnostic d'exception : c'est celui des tics coordonnés des idiots aveugles, caractérisé par des mouvements rapides exécutés par la tête et le tronc à types de balancements latéraux et antéro-postérieurs, cependant qu'une main décrit des mouvements de va-et-vient devant les yeux.

LES TREMBLEMENTS POST-ENCEPHALITIQUES ET POST-MENINGITIQUES (Zappert)

auxquels on a pu donner le nom de « *Syndrome de Zappert* ».

Nous ne ferons que les signaler, pour la raison qu'on a souvent, par erreur, donné le nom de syndrome de Zappert au spasme nutant, sans doute parce que Zappert s'est beaucoup occupé de la jactatio capitis nocturna. Nous voulons simplement réparer cette erreur.

Il s'agit tout simplement de tremblements généralisés consécutifs à une méningo-encéphalite à Pfeiffer, qui d'ailleurs régressent en deux à trois semaines.

En achevant ce chapitre diagnostique, nous voudrions revenir sur le très grand intérêt qu'il y aurait à reconsidérer, à la faveur des méthodes d'exploration récentes et tout particulièrement de l'électroencéphalogramme, les différents syndromes décrits dans le groupe confus des mouvements anormaux de la tête et du cou. D'un pays à l'autre, le même syndrome est décrit sous des noms différents et, fait plus grave, dans le même pays, chaque auteur, ou bien invente un nouveau terme pour décrire les mêmes faits ou bien rapporte dans un même chapitre des manifestations cliniques différentes parce qu'il leur suppose un fond étiologique commun.

Dans ce groupe confus, il nous paraît légitime d'individualiser une véritable entité clinique : « le spasme nutant », dont la symptomatologie est remarquablement fixe et l'évolution toujours bénigne.

CONCLUSION

Le spasme nutant constitue une entité nosologique bien définie :

C'est une affection du nourrisson, jamais observée après deux ans, essentiellement traduite par des mouvements particuliers de la tête fréquemment associés à un nystagmus. Elle tire un de ses caractères les plus précis de son évolution toujours bénigne, aboutissant à une guérison complète et définitive.

L'étiologie de ce syndrome demeure obscure :

Le caractère groupé des cas permet d'admettre deux hypothèses. Une origine infectieuse peut être envisagée : la maladie serait due à une encéphalite discrète et entièrement curable, touchant électivement les noyaux vestibulaires ou les centres de coordination des mouvements associés de la tête et des yeux. Mais d'autres arguments : la survenue à la fin de l'hiver chez des enfants en grande majorité rachitiques, avec un maximum au deuxième semestre de la vie (âge auquel on observe également la spasmophilie), l'évolution constamment bénigne sans séquelle, la possibilité de récidives l'hiver suivant lorsque les mêmes conditions sont à nouveau réunies, nous inclinent à envisager de préférence à l'origine du spasme nutant un trouble métabolique. Peut-être le long hiver spécialement privé de soleil qui s'achève explique-t-il la recrudescence des cas de spasme nutant que nous venons d'observer.

BIBLIOGRAPHIE

NEWNHAW. — *British record of obstetrical medecine*, mars 1849.
EBERT. — *Charite Annalen*, 1850.
WILLSHIRE. — *Lancet*, 1851, I, page 485.
HENOCH. — *Kinderheilkunde*, 1868, page 113.
BARNES. — *London Medical Record*, 1873.
WEST. — Leçons sur les maladies des enfants, 1851, page 197.
FÉRÉ. — *Progrès Médical*, 1883.
DESCROIZILLES. — *Semaine Médicale*, 27 janvier 1886, page 29.
HADDEN. — *The Lancet Saint-Thomas Hosp. Rep.*, 1890.
CAILLÉ. — *Arch. of Pediatrie*, 1890.
NOIR. — *Thèse Paris*, 1892-93.
PETERSON. — *New-York Med. News*, 1892.
RAUDNITZ. — *Jahr F. Kind*, 1897.
ALDRICH. — *Am. J. Med.*, 1899.
JUDSON. — *Arch. of Pediatrie*, 1899.
ABT. — *Journ. Am. Méd. Ass.*, 1900.
MILLER. — *Arch. of Pediatrie*, 1900.
THOMSON. — *Brit. Med. Journ.*, 1901.
FISCHER. — *Gazette des Hôpitaux*, 1903, page 513.
JACQUET. — *Thèse Paris*, 1903.
POSEY. — *Am. J. Med. Sc.*, 1904.
STILL. — *Lancet*, 1906.
GRANVAL. — *Thèse Bordeaux*, 1906.
CRUCHET. — *Gazette des Hôpitaux*, 1909, page 199.
ASCENZI. — *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, 1911, page 725.
HILL. — *Arch. of Pediatrie*, 1911.
COMBY. — *Arch. de Médecine des Enfants*, 1920.
HERMANN. — *Head Shaking with nystagmus in Infants in American Journal of Diseases of Children*, sept. 1918.
MARCHAND. — *Gazette des Hôpitaux*, 1921, page 1235.
ROGER. — *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, août-septembre 1934.
ROUZIE. — *Thèse Paris*, 1942 (sur un cas de spasmus nutant).

Le Président de Thèse,
ROBERT DEBRÉ.

Vu : *Le Doyen,*
LÉON BINET.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
ROUSSY.